

巨大な後腹膜 paraganglioma の 1 切除例

大阪大学医学部第 2 外科, 同 病院病理部*, PL 病院外科**

岡見 次郎 富田 尚裕 門田 卓士 大植 雅之
八幡 暁直 関本 貢嗣 島野 高志 門田 守人
福田 春樹* 赤埴 吉高**

後腹膜 paraganglioma はまれな疾患であり, 本邦では 85 例の報告例を認めるのみである。今回, 我々は径約 18cm の巨大な後腹膜 paraganglioma の 1 切除例を経験したので, 若干の文献的考察を加えて報告する。症例は 44 歳の男性で, 人間ドックの腹部超音波検査で腹部腫瘤を発見され当科紹介入院となり, 血管造影検査で腫瘍血管の異常増生を認めたため血管系の悪性腫瘍を疑い腫瘍摘出術を行った。経過を通じて腫瘍の内分泌活性を疑わせる症状所見は認めなかった。

後腹膜 paraganglioma の術前診断は困難であるが高度の内分泌活性を示す場合があり, 後腹膜腫瘍の鑑別診断に加えて術前に十分な検査をすることが望ましい。また著明な血管増生を認めることが多く, 術前に血管造影検査を行い十分な検索をしておくことが重要であると考えられた。

Key words: retroperitoneal tumor, paraganglioma, hypervascularity

はじめに

今回, 我々は後腹膜 paraganglioma の 1 切除例を経験した。巨大な腫瘍であった上, 血管増生が異常に発達しており, 術中出血も多くなり切除術には難渋した。このような症例は報告も少なく, 文献的考察を加えて報告する。

症 例

患者: 44 歳, 男性

主訴: 特になし。

家族歴, 既往歴: 特記すべきことなし。

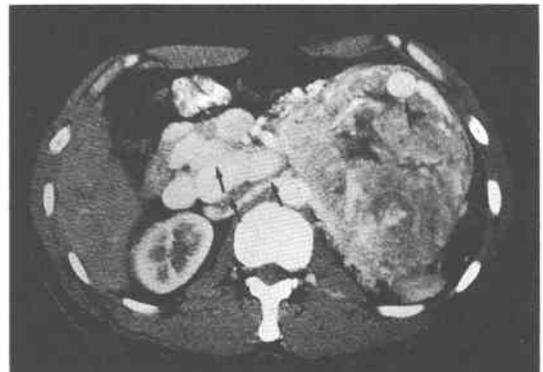
現病歴: 平成 6 年 12 月に人間ドックの腹部超音波検査にて初めて左上中腹部腫瘤を指摘され, 精査加療目的で当科紹介入院となった。

入院時現症: 身長 172cm, 体重 71kg。脈拍 70/分整, 血圧 130/70mmHg, 眼球結膜: 黄染なし, 眼瞼結膜: 貧血なし。表在リンパ節腫脹なし。心肺異常なし。腹部では腫瘤を触知せず, その他異常所見を認めなかった。

入院時検査成績: 一般検血, 生化学検査, 腫瘍マーカーなどすべての異常を認めなかった。血中尿中カテコラミンの測定は行っていない。

腹部 computed tomography (以下, CT と略記) 検

Fig. 1 Abdominal CT shows a heterogeneously enhanced large tumor and highly enhanced drainage veins (arrows).



査: 左上中腹部に辺縁整で境界明瞭な腫瘍を認めた (Fig. 1)。腫瘍は周囲臓器を圧排し, 腹部大動脈の前面と 8cm の長さにわたって接していた。腫瘍の density は不均一で腫瘍内, および肝門部に強く enhance される径 2~4cm の類円形の領域を認めたが, これは腫瘍からの drainage vein と考えられた。

腹部 magnetic resonance imaging (以下, MRI と略記) 検査: 腫瘍全体は T1 で low intensity, T2 で high intensity。周囲臓器への浸潤は認めなかった。

腹部血管造影検査: 腫瘍は上腸間膜動脈・脾動脈・

Fig. 2 Abdominal angiography shows numerous feeding arteries and dilatated drainage veins: (A) Celiac arteriography, (B) Superior-mesenteric-arteriography, (C) Abdominal aortography, (D) Venous phase of celiac-arteriography.

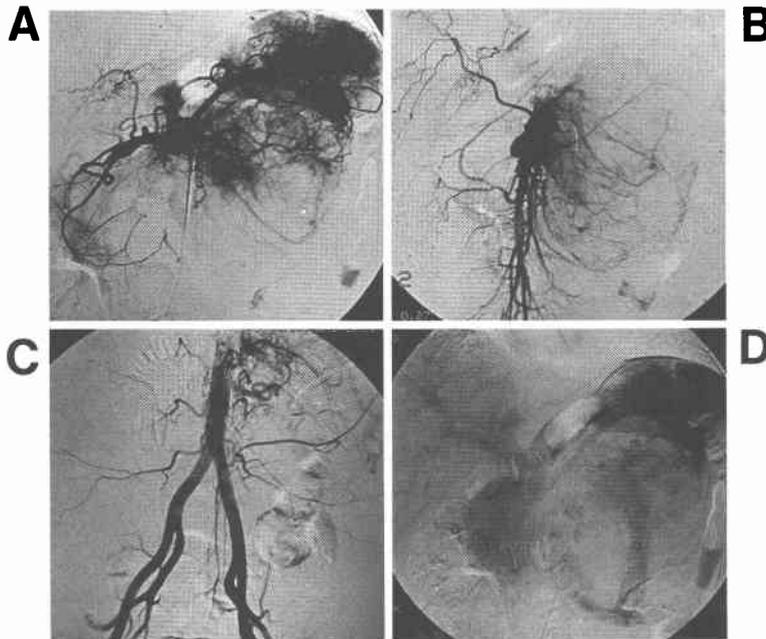
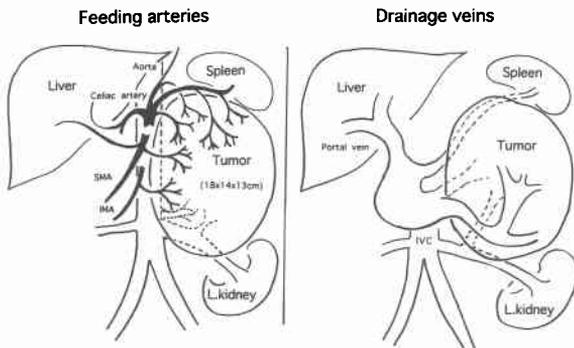


Fig. 3 Schematic illustration of feeding arteries and drainage veins.



腹腔動脈幹根部・左横隔膜下動脈・下腸間膜動脈・腰椎動脈・左腎動脈などを栄養血管とし、極めて血管増生に富んでいた (Fig. 2A, B, C)。腫瘍の血管への encasement は認めなかった。腫瘍からの血流は径 3~4cm に発達した下大静脈の前方を蛇行する drainage vein を通って大部分は肝へと流出し、また一部は左腎静脈から下大静脈へ流出していた (Fig. 2D)。血管造影検査の結果をシェーマに整理した (Fig. 3)。

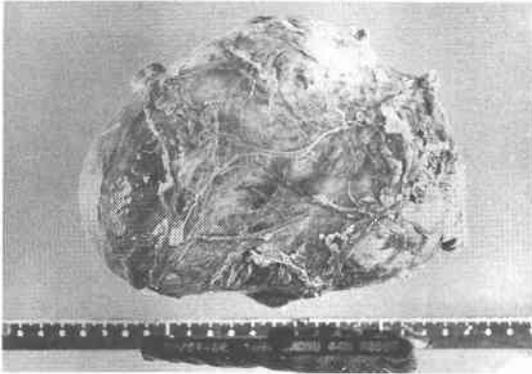
Fig. 4 Operative findings. The peritoneal cavity was entered, and retroperitoneal tumor was revealed.



以上の検査結果にもとづき、後腹膜 angiosarcoma, hemangiopericytoma を最も疑い、平成 7 年 2 月 28 日 腫瘍摘出術を行った。

手術所見：上腹部横切開で開腹したところ後腹膜腔

Fig. 5 Macroscopic appearance of resected tumor, measuring 18×14×13cm, was encapsulated with smooth surface.



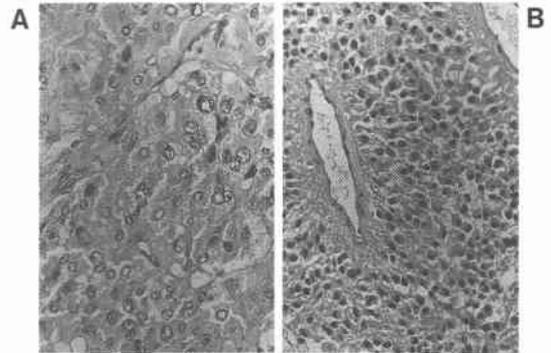
に児頭大の腫瘍を認め、また左副腎は腫瘍とは別に確認された (Fig. 4)。無数の栄養血管が腫瘍へ流入し、また親指大の太さの drainage vein が腫瘍内部および表面から流出しその1本は左腎静脈へ、また1本は門脈へ合流することが確認された。周辺より腫瘍の遊離を進め切除摘出した。腫瘍を大動脈、上腸間膜静脈から剝離するのに難渋し、術中出血は合計約20,000mlであった。術中腫瘍の内分泌活性によると考えられる血圧変動や不整脈は認めなかった。

摘出標本肉眼所見：腫瘍の大きさは18×14×13cmの類球形で、表面平滑で被膜を有していた (Fig. 5)。

病理組織学的所見：腫瘍の周辺部と中心部で異なった組織学的構築を認めた。周辺部では比較的大きな腫瘍細胞が腺腫様配列を示し一部巨核細胞も認めた。中心部では細胞は細血管で分画された集団を形成し、細胞の胞体は大きくその中に空胞を認めた (Fig. 6), factor VIII の免疫染色では腫瘍細胞は陰性で、Grimelius 染色・Fontana-Masson 染色で陽性細胞が認められた。腫瘍の位置関係、組織像、特殊染色の結果から交感神経由来の chromaffin paraganglioma と診断した。

術後経過：術後に血中尿中カテコラミン測定、¹³¹I-meta-iodo-benzylguanidine シンチグラム (以下、MIBG と略記)、その他画像検査を行ったが異常は認めなかった。術後68日目に退院し術後4か月の現在、再発の徴候なく良好に経過している。また、初診より経過中腫瘍の内分泌活性を示すと考えられる所見は認めなかった。

Fig. 6 Microscopic findings of resected specimen. (A) Tumor cells of peripheral part are relatively large (H.E. ×100). (B) Tumor cells with abundant cytoplasm are supported by vascular septa in the central part (H.E. ×100).



考 察

Paraganglioma とは、一般には neural crest 由来の交感神経の paraganlion を発生母地とする腫瘍を指す。組織学的には腫瘍細胞のクロム親和性の有無により non-chromaffin paraganglioma と chromaffin paraganglioma に、また臨床的には高血圧などの内分泌活性 (カテコラミン産生) の有無により non-functional paraganglioma と functional paraganglioma にそれぞれ分類される¹⁾。

本症例は、chromaffin paraganglioma で non-functional paraganglioma であった。

後腹膜 paraganglioma は後腹膜腫瘍のうち1.8%と報告されており²⁾、本邦でも85例の報告がある。年齢分布は乳幼児から80歳までで、平均年齢は38.4歳、男女比は38:46 (不明1) で明確な男女差はない。

このうち、検索しえた比較的最近の (1980年以降) 詳細な報告例26例について文献的考察を行った (Table 1)。初発臨床症状としては、非特異的な腹部症状が大部分で特徴的なものはなく、内分泌活性を持つ場合も初発症状としては認められなかった。発見時の腫瘍は大きく、径5cmを越えるものが80%を占め、本症例は2番目の大きさであった。腫瘍の形態は、多くは被膜を持った境界明瞭な腫瘍であった。診断については、各種画像検査などが用いられるが特徴的な所見はなく術前に診断がついたのは4例 (case 6, 13, 16, 17) と極めて少なく、脾腫瘍・肝腫瘍・血管系の腫瘍などを疑われた例 (case 2, 5, 8, 19, 23, 24, 26) が散見される。ただし、MIBG によるシンチグラムが

Table 1 Reported cases of retroperitoneal paraganglioma in Japan

Case	Author	Year	Age	Sex	Size(cm)	Vascularization	Function	Catecholamine	Meta.	Malig. or Benign	Prognosis
1	Kohara	1980	33	F	10×8×5	+	-	normal	-	benign	7mo alive
2	Kawarada	1980	66	M	10×10×13	+	-	unknown	-	unknown	3y-3mo alive
3	Sakoda	1982	37	F	13.5×8.5×4	+	-	normal	-	benign	8mo alive
4	Isizuka	1983	42	M	18×16×10.5	+	-	normal	-	unknown	2mo alive
5	Umekita	1984	39	M	7×5×4.5	-	+	unknown	-	unknown	4y-3mo alive
6	Umekita	1984	46	M	11×9×6.5	-	+	high	-	unknown	2y-10mo alive
7	Hashimoto	1985	37	F	10×9×8	+	-	unknown	-	unknown	2y-6mo alive
8	Sasaki	1985	49	M	9×6×4	+	-	unknown	-	malignant	1y alive
9	Kobayashi	1986	68	F	6.5×3.5×3	unknown	-	unknown	-	malignant	8y alive
10	Asagoe	1987	42	F	20×18×15	-	-	unknown	-	benign	3y-8mo alive
11	Ubayama	1987	38	M	5×5	+	-	unknown	bone, lung	malignant	2y dead
12	Sakakihara	1987	65	M	8×8×7	+	-	normal	-	malignant	5mo alive
13	Nomura	1988	63	F	3×3×4	unknown	-	normal	-	unknown	unknown
14	Murao	1988	33	F	11×9×4	unknown	-	normal	bone, lung	malignant	3y-8mo dead
15	Tanaka	1988	62	F	11×10×7	+	+	unknown	-	malignant	7mo alive
16	Yoshikawa	1988	35	M	unknown	unknown	+	high	bone, LN	malignant	9mo dead
17	Yoshihara	1988	40	M	7×5.5	unknown	+	high	lung	malignant	unknown
18	Koshihara	1989	31	F	about 4	unknown	-	normal	LN	malignant	11mo alive
19	Nishiki	1989	62	M	9×7.5×5	+	+	unknown	-	unknown	alive
20	Osako	1990	21	F	6×6×5	unknown	+	high	-	unknown	2y-3mo alive
21	Iio	1992	72	M	6×4×4	-	+	unknown	-	unknown	unknown
22	Shiozaki	1992	31	M	9×6.5×3.5	-	-	unknown	-	unknown	alive
23	Ichikawa	1993	31	F	unknown	unknown	-	unknown	-	unknown	unknown
24	Yamamoto	1993	52	F	4×4×3	+	-	normal	-	unknown	unknown
25	Hoshino	1993	36	F	6×4×2.5	+	+	unknown	-	unknown	unknown
26	Ishikawa	1995	44	F	8×5×5	unknown	-	unknown	-	unknown	unknown
27	Present case	1995	44	M	18×14×13	+	-	unknown	-	benign	5mo alive

質的部位的診断, 転移巣検索に有用であるとの報告⁵⁾があり注目される。内分泌活性については, 臨床症状(高血圧, 不整脈, 糖尿病など)として認められたものは9例(33%)であり, その全例で術前の血中尿中カテコラミン高値と組織学的にクロム親和性の存在が確認された。しかし, クロム親和性細胞が認められてもカテコラミンが正常で臨床的に症状を示さない例(case4, 12, 13, 18, 24, 26)や, 内分泌活性があってもクロム親和性細胞が認められない例⁴⁾も報告されている。内分泌活性が術中操作により初めて認められた例(case 5, 15, 20, 21, 25)や, この全身状態の

急変に対応できずに手術の中止を余儀なくされた例(case 6, 20)も報告されており, 腫瘍の内分泌活性の有無についてあらかじめ十分な検索が必要と考えられた。本症例では腫瘍の血管走行の異常が特徴的であったが, 血管増生は血管造影検査を行った18例中13例(72%)で認められ重要な所見と考えられ, また本症例のように drainage vein の怒張の所見を示した報告例(case 7)もあり静脈相についての注意深い観察も必要であると考えられた。本症例では大量の出血をきたしたが, 術中出血量について平均5,359gとする報告³⁾もあり, 血管造影検査は診断上重要であるばかりでなく,

手術の血管処理の準備として特に大血管との関係については十分に検索しておく必要があると考えられた。我々は、術前より80単位の血液を準備し、麻酔導入後に内頸静脈より7fr.の輸血用ルートと大腿動脈よりの occlusion balloon 挿入ルートを確認して手術に臨んだ。本症例の場合、腫瘍は大動脈・上腸間脈静脈に接しており、その中を細い無数の腫瘍血管が束になって走行していた。そのため、それらを腫瘍組織とともに一括して処理せざるをえなかった。その際、血管壁の脆弱な部分や止血の不十分な部位より大量の出血に至ったと考えている。良性・悪性の鑑別は、組織学的に核分裂像の多少と血管侵襲の有無で判断されるが一般に困難とされ、転移の有無や臨床経過から総合的に下される。今回集計した中で、悪性であると記載されていたのは9例(全体の33%)であり、欧米では29%(4/14)⁶⁾、23%(7/13)⁷⁾という報告がある。本症例では、組織学的に腫瘍細胞に多形性は認めるものの核分裂像は少なく、検査で転移巣も認められなかったため良性と考えている。治療は、外科的な腫瘍摘出が第1選択とされているが、手術不能例に対して化学療法・放射線療法が試みられる。それについては有効とする報告も1例(case 18)⁸⁾認めるが一般には無効とされている。予後について、転移のあった5例中3例が4年以内に死亡しており不良と言える。しかし、腫瘍の完全摘出を行えた場合は再発の報告例はなく一般に良好

と考えられ、外科的治療が重要であるといえる。後腹膜 paraganglioma は、外科的治療が重要だが、その際には、腫瘍の内分泌活性・血管増生の点で注意を要する疾患であると考えられた。

文 献

- 1) 原 啓一, 重松貞彦, 是久博見ほか: 肝癌を疑った後腹膜 paraganglioma の3例. 日消外会誌 10: 293-299, 1977
- 2) 笹野伸昭: 後腹膜の概念ならびに腫瘍の病理. 臨放線 13: 785-793, 1968
- 3) 榊原 清, 川口英弘, 小林 孝ほか: 発熱を主訴とした後腹膜 paraganglioma の1例. 日消外会誌 48: 499-505, 1987
- 4) Berdal P, Braaten M, Cappelen C et al: Norepinephrine producing non chromaffin paraganglioma. Acta Med Scand 172: 249-257, 1962
- 5) 吉川 隆, 稲葉秀一, 永井達夫ほか: ¹³¹I-MIBG が診断上有用であった後腹膜原発の副腎外 paraganglioma 2例. 臨放線 33: 1151-1154, 1988
- 6) Remin WH, Chong GC, Van Heerden J et al: Current management of pheochromocytoma. Ann Surg 179: 740-748, 1974
- 7) Gregory MH, Don MM, Mason GR: Nonfunctioning retroperitoneal paragangliomas. Am J Surg 139: 257-261, 1980
- 8) Koshihara K, Komiya I, Watanabe M et al: Remarkable regression of malignant paraganglioma in the retroperitoneum and neck after chemotherapy: report of a case and a review of the literature. Jpn J Med 28: 772-776, 1989

A Case Report of Giant Retroperitoneal Paraganglioma

Jiro Okami, Naohiro Tomita, Takushi Monden, Masayuki Ohue,
Akinao Haba, Mitsugu Sekimoto, Takashi Shimano,
Morito Monden, Haruki Fukuda* and Yoshitaka Akabane

Department of Surgery II and Division of Surgical Pathology*,
Osaka University Medical School Department of Surgery, PL hospital

We experienced a case of giant retroperitoneal paraganglioma. The patient, a 44-year-old man, was diagnosed by abdominal ultrasonographic examination without any subjective complaints. Abdominal angiography showed marked hypervascularity of the tumor. Angiogenic malignant tumor was suspected and the tumor was resected under general anesthesia. Blood loss during the operation was over 20,000 ml and a massive transfusion was needed. Neither symptoms nor abnormal laboratory findings related to the putative endocrine activity of the tumor could be seen during the hospital stay. Paraganglioma is relatively rare among retroperitoneal tumors. Eighty-five cases have been reported so far in the Japanese literature. It is thought that paraganglioma should be added to the differential diagnosis of the retroperitoneal tumors because some critical ill patients were reported to develop sudden endocrine symptoms. Considering the high frequency of hypervascularity of retroperitoneal paraganglioma, it is thought that preoperative angiography is important not only for diagnosis but also for preparation for possible massive bleeding during the operation.

Reprint requests: Jiro Okami Department of Surgery, Yao Municipal Hospital
2-1-55 Minamitaishidou, Yao, 581 JAPAN